Aus der Orthopädischen Universitätsklinik Frankfurt a. M.
(Direktor: Professor Dr. Gg. Hohmann)

Coxa vara congenita bei eineiigen Zwillingen.

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER DOKTORWÜRDE
IN DER GESAMTEN MEDIZIN
DER HOHEN MEDIZINISCHEN FAKULTÄT
DER JOHANN-WOLFGANG-GOETHE-UNIVERSITÄT
ZU FRANKFURT AM MAIN

vorgelegt von

HUBERT MARTIN

aus

Bad Nauheim

Im März 1942

Buchdruckerei Louis Lipski Bad Nauheim

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät der

Johann-Wolfgang-Goethe-Universität zu Frankfurt a. M.

Referent: Prof. Dr. Hohmann

Korreferent: Prof. Dr. v. Verschuer

Dekan: Prof. Dr. Guthmann

Unter „Coxa vara“ versteht man anatomisch die Verkleinerung des Winkels, der von dem Diaphysenschaft einerseits und dem Schenkelhals andererseits gebildet wird. Dieser Winkel beträgt normal etwa 125° (Corning), Mikulicz stellte Schwankungen zwischen 116—138° noch als normal fest (zitiert nach Alsberg). Beim Manne ist der Winkel etwas stumpfer, der Hals steigt steiler auf als beim Weibe (Rauber-Kopsch). Dieser Winkel kann aber im Röntgenbild wegen der auftretenden Rotation des Femur nicht immer genau gemessen werden. Alsberg hat unter Vermeidung des Femur-Schenkelhals-Winkels den Richtungswinkel zwischen Diaphysenachse und der Verbindungslinie der Knorpelendpunkte als Maß angegeben. Der Mittelwert des Neigungswinkels bei normalem Femur beträgt 41,5°, je kleiner der Winkel ist, desto stärker erscheint die Varusstellung, bei stärkster Coxa vara wird der Winkel negativ. Auch dieses Maß hat sich nicht für alle Fälle als brauchbar erwiesen. Eine gute Methode gibt F. Lange an, der Halsform und Kopfgröße in Beziehung setzt. Er errichtet auf der Diaphysenachse zwei Senkrechte, die als obere und untere „Kopfpolhorizontalen“ den Femurkopf zwischen sich lassen. Nach Bestimmung des Kopfradius werden drei weitere Horizontalen im Abstand einer Radiuslänge eingetragen. Es entstehen dabei drei Meßfelder: a, b und c. Bei der Coxa vara befindet sich der größere Teil des Trochanter minor im Felde a, bei normalem Schenkelhals im Felde b.

Der klinische Begriff „Coxa vara“ umgreift ein Krankheitsbild, das durch gewisse Ursachen zur Verkleinerung des Schenkelhalsdiaphysenwinkels führt. Walter gibt eine Einteilung der Coxa vara nach der Atiologie in zwei Hauptgruppen:

1. Die idiopathische, worunter er die angeborene und die erworbene Coxa vara zusammenfaßt;
2. die symptomatische, die er nach den verschiedenen Ursachen einteilt.

Diese Einteilung ist jedoch zu ausführlich, da sie alle Sonderfälle umfaßt. Eine neuere Einteilung gibt A. Bade (aus der Klinik von Hohmann) nach den klinischen Ursachen:

1. Coxa vara infantum
2. Coca vara rachitica
3. Coxa vara adolescentium.

Die Coxa vara infantum wird anschließend besprochen werden.

Die Coxa vara rachitica wird, wie der Name besagt, durch Rachitis verursacht. A. Bade bezeichnet die Symptome der Coxa vara rachitica als folgende (außer den allgemein rachitischen Zeichen):

1. Schräg von außen oben, nach unten innen verlaufende Epiphysen-Linien.
2. Lang und spitz ausgezogene Schenkelhalsspitzen.
3. Verbiegung des gesamten Schenkelhalses nach unten.
4. Keine Zertrümmerung des Halses, sondern kalkarmes, in der Masse homogenes Gewebe.
5. Intakter Schenkelkopf.
6. Flockige, unscharfe Konturen des Schenkelhalses.
7. Femora vara (nicht immer vorhanden).

Die Coxa vara adolescentium bevorzugt die Zeit zwischen dem 13. und 17. Lebensjahr und unterscheidet sich schon dadurch von der Coxa vara infantum. Die meisten Kranken zeigen endokrine Störungen im Sinne der Adipositas oder der Dystrophia adiposogenitalis (A. Bade). Charakteristisch ist „die Bildung der Coxa vara durch Lösung des Kopfes vom Halse in der Epiphysenlinie" (A. Bade).

Die Coxa vara adolescentium und Coxa vara rachitica lassen sich scharf als selbständige Krankheitsbilder von der Coxa vara infantum trennen. Unter dem Namen Coxa vara infantum faßt A. Bade aus der Klinik von Hohmann die sogenannte angeborene Coxa vara und die erst nach längerer Zeit normalen Gehens in Erscheinung tretende Coxa vara zusammen. Beide haben die gleichen klinischen Erscheinungen. Lindemann setzt sich in neueren Arbeiten für den alten von Hoffa geprägten Namen Coxa vara congenita ein, der in der Literatur bisher die größte Verbreitung hatte. Auf die Frage der Benennung wird später noch einmal eingegangen werden. Die Coxa vara infantum bevorzugt die erste Hälfte des ersten Lebensjahrzehntes (A. Bade). Bei der sogenannten angeborenen Coxa vara zeigen sich bei den ersten Gehversuchen die ersten klinischen Zeichen, die sich mit zunehmender Belastung verschlimmern. Das auffälligste und erste Symptom ist bei einseitiger Coxa vara das Hinken, bei doppelseitiger der watschelnde Gang. Es kann aber auch, bevor es so weit kommt, eine geringe Schmerzhaftigkeit und leichte Ermüdbarkeit auf die Deformation hinweisen (A. Bade). Einschränkungen der Abduktion und Innenrotation des Oberschenkels sind die weiteren klinischen Zeichen, die man bei jeder Coxa vara findet. Die Einschränkungen der Bewegungen werden nach Walter folgendermaßen erklärt. Die verminderte Abduktion hat ihren Grund im Anstemmen des Kopfes gegen die untere Kapselwand, besonders gegen das Ligamentum pubo-capsulare. Außerdem steht der Kopf durch die Varusform schon bei normaler Haltung

in Abduktionsstellung. Das Anstemmen der oberen Teile des Halses oder der Trochanterspitze an das Darmbein und den oberen Pfannenrand spielt nach Walter keine große Rolle, da die Hemmung schon vor der Berührung eintritt. Die Innenrotation wird vermindert und die Außenrollung vermehrt durch die nach vorn konvexe Biegung des Schenkelhalses, nach H. v. Beyer (zitiert nach Walter) ist auch der Bandapparat beteiligt. Eine Coxa vara zeigt meistens auch ein positives Trendelenburg'sches Zeichen. Dieses faßt Walter als Insuffizienz der kleinen Glutaeen auf, die durch die Verlagerung der Insertionspunkte der Muskeln bedingt ist. Mit deren Annäherung wird die Ausgangsspannung des Muskels verringert, ebenso der Hebelarm verkleinert. Ein weiteres Symptom der Coxa vara zeigt sich im Hochstand des Trochanter major gegenüber der gesunden Seite. Man stellt den Hochstand durch den Trendelenburg'schen Handgriff fest (man legt die Hand entlang des Darmbeinkammes und tastet mit den Fingern nach dem Trochanter major) oder durch Messung des Trochanterabstandes von der Crista iliaca nach F. Lange am aufgerichteten Becken. Der Hochstand des Trochanters verursacht eine relative Verkürzung des Beines (gemessen von der Crista iliaca bis zum Malleolus externus). Eine mehr oder minder starke Muskelatrophie des Oberschenkels findet man oft bei länger bestehender Krankheit und starker Deformation des Schenkelhalses, oft auch eine kompensatorische Lordose.

Der Prozeß, der bei der Coxa vara infantum zur Verbiegung des Schenkelhalses führt, ist nur durch das Röntgenbild erkennbar. Man findet zuerst kalkarme Herde und Zonen im Schenkelhals, die sich im Verlaufe des Prozesses ausdehnen und zur Verwandlung des Halses in eine „Trümmerzone" (Hilgenreiner) führen. Auf den Bildern sieht man immer wieder im Bereich des unteren Schenkelhalses ein Dreieck herausgebrochen, das für die Coxa vara infantum typisch ist (A. Bade). Im weiteren Verlauf der Erkrankung schreitet der Zerstörungsvorgang fort und das beschriebene Dreieck verschwindet, auch der obere Halsteil wird erweicht und verkürzt sich. Die senkrechte Belastung durch das Körpergewicht verursacht einerseits eine Biegung des Halses im Sinne der Verkleinerung des Schenkelhalsdiaphysenwinkels und andererseits eine Annäherung des Kopfes an den Schaft bis zur Hirtenstabform, bei der der Trochanter major Stützfunktion übernehmen muß. Im weiteren Verlauf wirkt die Belastung sogar abscherend, in hochgradigen Fällen erfolgt eine Trennung des Kopfes vom Hals (Hohmann) oder die Ausbildung einer Schenkelhalspseudarthrose. Äußerlich unterscheidet sich die Coxa vara infantum klinisch nicht von den anderen Coxa vara-Formen. Einzig das Erkennen von hellen, kalkarmen Bezirken im Kollum bezw. einer Trümmerzone, sowie ungleichmäßig begrenzte Epiphysenscheibe (Nilsonne) sind als typisch für

die Coxa vara infantum anzusehen. Diese Aufhellungszonen können eine laterale Verschiebung der Epiphysenfuge vortäuschen, die Absprengung des Knochendreiecks wurde sogar als Spaltung der Epiphysenlinie aufgefaßt. Lindemann hat noch folgende röntgenologische Merkmale bei seinen Fällen gefunden: Kleinheit der großen Rollhügel, eine Verzögerung des Wachstums der Schambein-Sitzbein-Fuge bis zum vierten Lebensjahr und vereinzelt Hypoplasie des koxalen Femurendes oder der Beckenhälfte auf der Seite der Coxa vara. Kreuz gibt an, daß die bei seinem Frühfall gefundene Atrophie des Schenkelkopfes eine sekundäre Erscheinung sei, da die Knochenkerne beider Schenkelköpfe anfangs einander glichen, die Verschiedenheit erst später zustande kam. Zimmermann weist bei einem im Alter von 14 Monaten stehenden Coxa vara-Fall im Vergleich zu dem von Kreuz auf die bei beiden Fällen übereinstimmenden Merkmale hin. Darunter erwähnt er die Plumpheit des Schenkelhalses, einen vergrößerten Abstand des Kopfkernes vom knöchernen Schenkel gegenüber der gesunden Seite, die verzögerte Synostisierung der Synchondrosis ischiopubica und die verspätete Anlage des Knochenkerns am Trochanter major auf der kranken Seite, sowie die Umlagerung der Epiphysenlinie von horizontaler in vertikale Richtung. Aus diesem Richtungswechsel der Epiphysenlinien während der Entwicklung der Coxa vara lehnt Kreuz eine Verwertbarkeit des Verlaufs der Epiphysenlinie für die Differential-Diagnose der rachitischen von der angeborenen Coxa vara ab. Er stellte nur das Stadium der Veränderung dar. Die vertikale Epiphysenlinie wurde von Hoffa als ein Kennzeichen der Coxa vara congenita angesehen, zum Unterschied gegen die rachitische Coxa vara. Peltesohn, später Karfiol, haben nachgewiesen, daß man diese nicht als Unterschiedsmerkmal gelten lassen darf. Lindemann spricht sich neuerdings für die Richtigkeit von Hoffas Merkmal der senkrechten sekundären, durch Umbau gebildeten Wachtumsfuge in schweren Fällen von Coxa vara congenita gegenüber der rachitischen aus, nur bei jüngeren Stadien kann es nicht allgemein gelten. Er gibt an, daß die primäre Störung im Bereich der Epiphysenfuge liegt, nicht lateral im Schenkelhals, wie Walter und Kreuz vertraten.

Der klinische Begriff der Coxa vara infantum umfaßt nach A. Bade das gesamte Krankheitsbild der Coxa vara vom Entstehen bis zur Verrringerung des Schenkelhalswinkels.

Die älteste Abbildung einer schweren Coxa vara (makroskopipisches Präparat) findet man bei Prochaska 1812[1]) (zitiert nach Valentin). Das Krankheitsbild der Coxa vara wurde von Ernst Müller 1888 zuerst beschrieben, Kredel brachte eine angeborene

[1]) Prochaska, Georg: Disquisitio anatomico-physiologica organismi corporis humani eiusque processus vitalis. Mit Tafelband. Wien 1812.

Coxa vara vor Einführung der Röntgen-Diagnostik. Er gab als Ursache Raumbeschränkung im Uterus an, Hohmann schloß sich 1910 dieser Ansicht an, Mayer führte einen doppelseitigen Fall auf eine durch Druck der Uteruswand entstandene Fissur zurück. Von einem Atavismus sprach Böhm als Ursache der kongenitalen Coxa vara. Er leitete diese Theorie aus Vergleichen mit der Femurform bei den anthropoiden Affen ab.

Hoffa gab auf Grund histologischer Untersuchungen, die einen völligen Mangel an Wachstumszeichen im Halsbereich erbrachten, als Ursache eine intra-uterine Knochenkrankheit unbekannter Ätiologie an, die die Wachstumszone geschädigt habe.

Ein Fall von scheinbarem partiellem Femurdefekt, der später eine Coxa vara zeigte, führte Drehmann zu der Ansicht, daß die kongenitale Coxa vara ein geringer Grad des angeborenen Femurdefekts sei. Er hatte außer einer Aufhellungszone im Schenkelhals eine weitere im Femurschaft gefunden. Reiner und Joachimsthal schlossen sich der Ansicht an und Nilsonne setzte die Coxa vara in ein Schema für den kongenitalen Femurdefekt ein. Reiner gab als Ursache für die Entwicklung, die über den scheinbaren Femurdefekt zur Coxa vara führt, eine embryonale Ossifikationsstörung an. Jedoch kommt beim kongenitalen Femurdefekt die Coxa vara oft durch Abknickung des gesamten oberen Femurendes unterhalb des Trochanters zustande. Dies tritt nach A. Bade ebenso wie eine Anomalität des gesamten Femur bei der Coxa vara infantum nie in Erscheinung. Er betrachtet die Coxa vara infantum nicht zum Krankheitsbild des partiellen Femurdefekts gehörig. Auch Simons verneint diesen Zusammenhang, ebenso wie die Entstehung infolge intra-uteriner Knochenerkrankung. Eckhardt kommt zu dem Schluß, daß eine Zugehörigkeit zum Oberschenkeldefekt nur dann angenommen werden kann, wenn gleichzeitig eine deutliche Verkürzung des Femur nachgewiesen werden kann. Nilsonne gibt eine Übersicht über solche Fälle: Reiner, Joachimsthal, Drehmann, Franz und Lepoutre[2]). Lindemann hält die Tatsache der selbständigen Vererbung der Coxa vara congenita und die Eigenart des klinischen Bildes für genügend, um die beiden als selbständige Fehlbildungen zu betrachten. Er selbst beschreibt einen Fall mit Hypoplasie des Oberschenkels (Gruber empfiehlt diese Bezeichnung anstelle von Femurdefekt), mit dem eine Hypoplasie des ganzen linken Beines mit Ektrodaktylie und Klumpfuß und am Becken eine Hypoplasie des Scham- und Sitzbeines kombiniert ist. Lindemann bezeichnet den Fall wegen der Verbindung mit der Ektrodaktylie als kombinierte erbliche Mißbildung, die durch „Ent-

[2]) Franz: in Verhdlg. d. Deutschen Ges. f. orth. Chir. Kongr. 1903 S. 17. Lepoutre: Coxa vara congénitale. Bull. et Mém. de la Soc. de Chir. 1921 (Ref.)

wicklungshemmung und Wachstumshemmung an der ganzen Gliedmaße ausgezeichnet ist". Es wurde im Laufe von 10 Jahren eine spontane Heilung der Coxa vara festgestellt.

Zwei weitere derartige Fälle bei zwei Schwestern gibt Lindemann außerdem an. Hier kommt die Coxa vara bei der einen Kranken kombiniert mit Hypoplasie des Scham- und Sitzbeines, bei der anderen mit stark hypoplastischer Fibula und Knochenmißbildungen des Fußes vor.

Lindemann kommt zu dem Ergebnis, daß diese angeborene Coxa vara der Gruppe endogener Mißbildungen zuzuteilen ist, der die Peromelie, Ektrodaktylie, hypoplastische Fehlbildungen, Dysostosis cleidocranialis, bei denen auch epiphysäre Wachstumsstörungen am Becken und Femur festzustellen sind, angehören.

Die bei der Chondrodystrophie zuweilen auftretende Coxa vara hält Lindemann nur für ein Symptom der Knorpel- und Knochenwuchsstörung, sie habe nichts mit der Coxa vara congenita zu tun.

Simons erklärt die sogenannte Coxa vara congenita für einen nach der Geburt auftretenden Umbauprozeß des Schenkelhalses.

Hilgenreiner, später Gütig und Herzog lehnen auf Grund einer „Entwicklungsreihe" die kongenitale Theorie ganz ab und nehmen dafür einen dem Perthes analogen Prozeß an, eine „aseptische Schenkelhalsnekrose". Auch Camitz (Angabe von Zimmermann) veröffentlichte histologische Untersuchungen (Act. chir. scand. 73, 521), die ihn zur Annahme brachten, daß die Coxa vara infantum und die Coxa plana (Perthes) dieselbe Entwicklungsstörung darstellen, da beide die gleichen histologischen Merkmale zeigten. Zimmermann konnte keine dem Perthes ähnlichen Bilder nachweisen.

v. Verschuer beschreibt die Coxa vara congenita und adolescentium in der Gruppe der regulatorischen Wachstumsmalazien (Schneider), der unter anderem Perthes'sche, Köhler'sche und Schlatter'sche Krankheit angehören. Alle diese Prozesse zeigen herdförmige Erweichungen im wachsenden Knochen. Für die Entstehung spielt eine erbliche Disposition eine wichtige Rolle, es bestehen Beziehungen zum Vitamin A-Umsatz und zur Schilddrüsentätigkeit (Schneider).

Ein Fall von doppelseitiger angeborener Coxa vara, die mit einer inkretorischen Störung vergesellschaftet ist, wurde von Bär angegeben. Walter berichtet von einem Fall, bei dem die kongenitale Coxa vara mit einer Dystrophia adiposogenitalis kombiniert ist. Er selbst lehnt aber eine endokrine Störung als Ursache der Coxa vara auf Grund eingehender Untersuchungen ab.

Die Frage, ob die Coxa vara auf einer angeborenen oder erworbenen Ursache beruht, wurde durch den Nachweis einer Frühform durch Kreuz zu Gunsten der kongenitalen Theorie beeinflußt. Kreuz veröffentlichte die Röntgenaufnahme eines im achten Säuglingsmonat stehenden Kindes, bei dem sich später eine Coxa vara entwickelte. Die Röntgenaufnahme stammte also aus der Zeit vor der statischen Beanspruchung. Kreuz hält die Coxa vara daher für eine bereits embryonal ausgeprägte Ossifikationsstörung und daher den Namen „sogenannte angeborene Coxa vara" für angebracht. Hilgenreiner empfahl den Namen Coxa vara infantum zur Abgrenzung gegen die Coxa vara adolescentium. A. Bade schließt sich dieser Auffassung an und umfaßt mit der Bezeichnung „Coxa vara infantum" die Coxa vara-Fälle, welche nicht rachitische Ursache haben und im Kindesalter auftreten, einschließlich der sogenannten angeborenen Coxa vara. Lindemann tritt für die alte Bezeichnung Coxa vara congenita ein, da die Bereitschaft zur Coxa vara besonders auf Grund seiner letzten Untersuchungen erblich sei.

Die Ausführungen der neueren Literatur über die Coxa vara sind auf die Frage erblich oder intra-uterin ausgerichtet. Das familiäre Auftreten wurde zuerst von Francke berichtet. Er beschreibt drei Kinder, das Jüngste 1¾ Jahre alt, mit doppelseitiger Coxa vara. Die Eltern waren angeblich gesund. Er nimmt eine „gewisse familiäre Disposition" an.

Später folgen in der Literatur nachstehende Angaben. Barington-Ward (the lancet, 1920, zitiert nach Nilsonne) veröffentlichte das Auftreten von doppelseitiger Coxa vara bei Bruder und Schwester, bei beiden kombiniert mit anderen kongenitalen Deformitäten.

Engelmann konnte 1928 Coxa vara bei Vater und Sohn beobachten. Er glaubt, daß „eine besondere konstitutionelle Disposition zur Schenkelhalsverbiegung" eine Rolle spielt. Er gibt an, es seien sogar rachitische und traumatische Fälle von Coxa vara familiär (letzteres belegt von Saalmann), das Trauma habe nur auslösend gewirkt.

Heep berichtet 1935 von einer doppelseitigen angeborenen Coxa vara. Eine Schwester der Kranken leidet ebenfalls an einer angeborenen Coxa vara, mütterlicherseits in der Familie ein Mädchen an doppelseitiger Luxatio coxae, eine Base an linksseitiger Luxatio coxae. Heep vermutet, daß dieser Körperfehler endogen bedingt sei.

Mautner stellte 1936 in der Wiener Medizinischen Gesellschaft

einen neunjährigen Knaben mit Coxa vara congenita vor, 3 Geschwister und seine Mutter, ebenso eine Nichte weisen dieselbe Deformität auf. Verfasser nimmt eine „erbbedingte Anomalie" an.

Zimmermann untersuchte 1938 an Hand von 65 Fällen die Atiologie der „sogenannten Coxa vara congenita". Für das Geschlechtsverhältnis gab er männlich zu weiblich wie 1:1,17 an. Die rechte Hüfte war in 61% der Fälle betroffen, in 15% die linke und in 24% beide Hüften. An Hand der Krankengeschichten und von Fragekarten wurde die Vererbbarkeit geprüft, dabei konnte sie in keinem Fall festgestellt werden.

v. Verschuer brachte 1940 im „Erbarzt" einen weiteren Fall von familiärer Coxa vara congenita. Der Vater zweier Kinder leidet an doppelseitiger schwerer Coxa vara, der Sohn an leichter einseitiger, die Tochter zeigt eine schwere einseitige Coxa vara in Hirtenstabform. Der Verfasser nimmt eine erbliche Disposition an, die durch das Hinzukommen exogener Schädigungen in seltenen Fällen zur Störung führt.

Lindemann führte 1940 auf dem Kongreß der Deutschen orthopädischen Gesellschaft die Röntgenaufnahmen zweier Geschwister mit einseitiger Coxa vara congenita vor. Der Vater wies im Röntgenbild eine doppelseitige Coxa vara mit sekundärer Arthritis deformans auf.

Bei einer zweiten Familie befinden sich unter sechs Geschwistern zwei mit einseitiger Coxa vara congenita und zwei weitere mit Coxa valga.

Von einem zweieiigen Zwillingspaar weist der Junge einseitige, die Schwester doppelseitige angeborene Coxa vara auf.

Ein eineiiges Zwillingspaar mit doppelseitiger schwerer angeborener Coxa vara wird beschrieben, die Mutter zeigt eine leichte einseitige Coxa vara.

Verfasser betont die Erblichkeit der „zu Grunde liegenden Verknöcherungsstörung des Schenkelhalses".

Die Coxa vara infantum kommt, wie schon erwähnt, oft kombiniert mit anderen Mißbildungen vor. Ein Zusammenhang von Luxatio coxae und angeborener Coxa vara wird von Hackenbroch offen gelassen. Zimmermann betont, daß das Geschlechtsverhältnis bei der Luxatio coxae männlich zu weiblich mit 1:6 angegeben wird, auf Grund seiner statistischen Erfassung bei der angeborenen Coxa vara aber dieses männlich zu weiblich wie 1:1,17, also beinahe gleich ist. Außerdem ist bei seinen Untersuchungen durch Coxa vara in 61% die rechte Hüfte, bei der Hüftgelenks-

luxation überwiegend die linke Hüfte betroffen (Francillon). Zimmermann fand nur zwei Berührungspunkte mit der Luxatio coxae, die verspätete Synostosierung der Synchondrosis ischiopubica in ca. 35%, sowie die von Kreuz zuerst erwähnte verspätete Kernanlage des Trochanter major in 20% der Fälle.

Valentin ordnet in einem Schema die Coxa vara congenita als Teilerscheinung der Dysostosis cleidocranialis ein. Die Hauptmerkmale dieser Krankheit sind folgende:

Fehlen bzw. rudimentäres Schlüsselbein, Anomalien der Schädelossifikation, Coxa vara congenita, Anomalien des Skeletts der Finger und Zehen und andere Mißbildungen. Diese Erscheinungen sind bei der Dysostosis cleidocranialis nicht immer vollzählig vorhanden, also können sie auch mit der Coxa vara congenita zusammen auftreten. Bei der Dysostosis cleidocranialis kommt oft ein Spaltbecken, auch eine Wachstumsverzögerung der Synchondrosis ischiopubica vor, letztere wurde im Zusammenhang mit der angeborenen Coxa vara von Heep, Zimmermann und Lindemann beschrieben.

Valentin empfiehlt bei der Pathogenese die Dysostosis cleidocranialis und die Coxa vara congenita vergleichend zu betrachten und die Anschauungen gegeneinander auszurichten, da sie als Begleitsymptome der Dysostosis cleidocranialis wie auch als selbständiges Krankheitsbild vorkommt

Die Dysostosis cleidocranialis wird von Max Lange als „ausgesprochene Erbkrankheit mit meist dominentem Erbgang" bezeichnet.

Für die Fälle von Coxa vara, die im Gefolge der Dysostosis cleidocranialis auftreten, ist die Erblichkeit also erwiesen. Diese Erkenntnis kann man aber nicht auf sämtliche Fälle erweitern, da die Coxa vara auch ohne irgendwelche andere Symptome vorkommt.

Zimmermann hat in 40% ausgeprägte und in 10% der Fälle angedeutete Coxa valga der gesunden Seite bei Coxa vara festgestellt. Diese ist nach Kreuz mechanisch bedingt durch den durch die Verkürzung des Beines verursachten Gang.

Lindemann hat zum ersten Mal die Coxa vara bei eineiigen Zwillingen beschrieben.

In der Klinik von Prof. Hohmann in Frankfurt a. M. kam jetzt ein weiteres eineiiges Zwillingspaar mit angeborener Coxa vara zur Behandlung.

Die Zwillinge, Erika (a) und Hertha (b) L., wurden am 8. Januar 1942 im Friedrichsheim aufgenommen (Abb. 1 u. 2).

Abb. 1

Abb. 1 u. 2. Die eineiigen Zwillinge Erika und Hertha L. mit doppelseitiger Coxa vara.
(Aufnahmen des Universitäts-Institutes für Erbbiologie und Rassenhygiene Frankfurt a. M.)

Familienanamnestisch liegen folgende Angaben vor. Der Vater und die Mutter sind angeblich gesund, auch in der Familie seien keine Hüftgelenksleiden oder sonstige Mißbildungen bekannt.

Die Zwillinge wurden am 26. Juli 1930 geboren. Sie haben erst im zweiten Lebensjahr laufen gelernt. Den Eltern fiel allmählich zunehmender Watschelgang auf. Mit sechs Jahren kamen sie zum ersten Mal in Behandlung; es wurde ein Beckengipsverband angelegt.

Der Beweis der Eineiigkeit der Zwillinge wurde vom Universitäts-Institut für Erbbiologie und Rassenhygiene in Frankfurt a. M. (Prof. v. Verschuer) geführt. Aus dieser Untersuchung seien folgende Einzelheiten gebracht:

Abb. 2

Haarfarbe: hellbraun M—O (Nr. d. Haarfarbentabelle Fischer-Saller).

Augenfarbe: grünbraun Nr. 7—8 (Nr. d. Augenfarbentabelle Martin-Schultz).

Brauenabstand: 1,9 cm.

	Erika (a)	Hertha (b)
Kopfumfang:	49,5 cm	49,4 cm
Kopflänge:	16,3 „	16,5 „
Kopfbreite:	14,2 „	14,1 „
Kleine Stirnbreite:	9,2 „	9,3 „
Jochbogen:	12,3 „	12,3 „
Morphol. Gesichtshöhe:	8,9 „	8,7 „
Körpergröße:	124,3 „	124,7 „
Gewicht:	25,9 kg	25,1 kg
Sitzhöhe:	65,3 cm	65,6 cm
Sternalrand:	101,0 „	101,1 „
Symphysenrand:	62,9 „	62,8 „
Darmbeinstachel:	71,0 „	70,5 „
Brustumfang:	62,9/39,8 cm	63,8/38,9 cm

Befund: (a) Erika L.

Das Kind befindet sich dem elften Lebensjahr entsprechend in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Die körperliche Untersuchung ergab außer den Hüftbefunden keine Abweichungen von der Norm.

Spezialbefund:

Das Kind geht ziemlich schmalspurig, bei leichtem Watscheln und Neigung des Rumpfes zur Seite. Das Trendelenburgsche Zeichen ist beiderseits nicht positiv. Es zeigt sich vermehrte Lordose (s. Abb. 2), die sich bei Hüftbeugung voll ausgleicht. Die Abduktion geht beiderseits nicht über 20—25° hinaus, bei weiterem Spreizen spannen sich die Adduktoren deutlich an. Die Beugung und Streckung, sowie die Außenrotation gehen beiderseits ohne Störung vor sich. Die Innenrotation ist beiderseits bei Beugung etwas eingeschränkt, links mehr als rechts. Das Becken steht gerade. Die Beinlänge, vom Trochanter gemessen, beträgt rechts 65,1 cm, links 66,1 cm. Die Knie und Füße zeigen normalen Befund.

Röntgenbefund: Beckenübersichtsaufnahme am 8. Januar 1942 (Abb. 3).

Schwere doppelseitige Coxa vara congenita.

Abb. 3 (a) Beckenübersichtsaufnahme der Erika L. am 8. 1. 42.
(Aufnahme der Orthopädischen Universitätsklinik Frankfurt a. M.)

An beiden Hüftgelenken ist die Pfanne normal figuriert. Die Schenkelköpfe stehen im unteren Pfannenabschnitt, die unteren Kopfanteile haben sich aus der Pfanne nach unten herausgehoben. Beiderseits liegt der Schenkelhalsdiaphysenwinkel stark unter 90°. Die Schenkelhälse erscheinen beiderseits hochgradig verkürzt, die Köpfe liegen auf den kleinen Rollhügeln auf. Beiderseits erscheint der Schenkelhals verknöchert. Von einer Aufhellungszone ist nichts mehr zu erkennen. Der Trochanter major steht beiderseits mit seiner unteren Begrenzung 1 cm über dem oberen Kopfrand, beide haben sich durch die Verkürzung des Schenkelhalses etwas dem Becken genähert und erscheinen lang nach oben und medial ausgezogen. An der Symphyse läßt sich nichts Abnormes feststellen, die Beckenknochen erscheinen nicht hypoplastisch.

Befund: (b) Hertha L.

Das Kind befindet sich dem elften Lebensjahr entsprechend in gutem Ernährungs- und Kräftezustand. Die körperliche Untersuchung ergab außer den Hüftbefunden keine Abweichungen von der Norm.

Spezialbefund:

Das Kind geht ziemlich schmalspurig, watschelt ein wenig und sinkt in der linken Hüfte etwas mehr ein als in der rechten. Beim Gehen wird der Oberkörper auch etwas mehr zur linken Seite geneigt als zur rechten. Das Trendelenburgsche Zeichen besteht links angedeutet, rechts ist es negativ. Es zeigt sich vermehrte Lordose, die sich bei Hüftbeugung völlig ausgleicht. Die Abduktion beträgt links etwa 10°, rechts ca. 25°. Bei weiterem Versuch wird starke Spannung der Adduktoren deutlich. Beugung, Streckung und Außenrotation sind beiderseits nicht gestört. Die Innenrotation ist bei Beugung links merkbar, rechts sehr gering eingeschränkt. Das Becken steht ein wenig nach links geneigt. Die Beinlänge, vom Trochanter gemessen, beträgt rechts 65,4 cm, links 65,7 cm. Die Kniee und Füße zeigen normalen

Befund.

Röntgenbefund: Beckenübersichtsaufnahme am 8. Januar 1942 (Abb. 4).

Schwere doppelseitige Cova vara congenita.

Abb. 4 (b) Beckenübersichtsaufnahme der Hertha L. am 8. 1. 42.
(Aufnahme der Orthopädischen Universitätsklinik Frankfurt a. M.)

An beiden Hüftgelenken erscheinen die Pfannen normal. Rechts scheint eine leichte Hypoplasie des Scham- und Sitzbeines zu bestehen. Diese läßt sich aber nicht mit Sicherheit feststellen, da bei Lordose der Lendenwirbelsäule Projektionsverzeichnungen des Beckens leicht möglich sind. An der Symphyse ist nichts besonderes festzustellen. Der rechte Schenkelhalsdiaphysenwinkel liegt etwas unter 90°, links besteht eine etwas geringere Abwinkelung. Der Schenkelhals ist beiderseits verkürzt, es zeigen sich deutlich Auflockerungszonen. Am rechten Schenkelhals oben, lateral von der Epiphysenlinie besteht eine Zone der gestörten Verknöcherung. In der Mitte des Schenkelhalses zieht eine solche medial nach abwärts, sodaß ein dreieckiges Knochenstück isoliert erscheint. Der gesamte Trochanter major steht über der Höhe der oberen Kopfgrenze. Links besteht eine geringere Verkürzung des Schenkelhalses. Auch hier sieht man eine Auflockerungszone lateral der Epiphysenlinie, etwas schwächeren Ausmaßes als rechts. Die Begrenzung eines Knochendreiecks besteht angedeutet. Der große Rollhügel reicht beiderseits mit seiner

Spitze über die obere Begrenzung des Kopfes, beide erscheinen flacher als die der Zwillingsschwester.

Bei den Zwillingen bestehen keine Anzeichen für eine Chondrodystrophie, eine durchgemachte Rachitis oder sonstige endokrine Störungen und keine anderen Mißbildungen.

Die eineiigen Zwillinge, die Lindemann beschrieb, weisen eine weitgehende Übereinstimmung in bezug auf das Stadium des Prozesses auf. Bei dem vorliegenden Zwillingspaar stellt der Befund bei Erika L. einen fortgeschritteneren, der von Hertha L. einen früheren Zeitpunkt der Entwicklung der Coxa vara dar. Der Zustand bei Erika L. bedeutet einen Stillstand des Zerstörungsprozesses. Wenn dieser Befund auch ein fortgeschritteneres Stadium zeigt, so bedeutet dies doch eine gewisse Ausheilung des Prozesses, in dem eine Konsolidierung erfolgt ist, bei allerdings schlechter Stellung der Schenkelköpfe. Es ist anzunehmen, daß die Zwillinge bei der Geburt die gleiche Anlage zu der Verknöcherungsstörung im gleichen Ausmaß besessen haben, die verschiedenen Befunde kamen erst im späteren Lebensalter zustande, vielleicht durch verschiedene Belastung oder durch die Ruhigstellung im Beckengipsverband mit sechs Jahren.

Während Lindemann die Ossifikationsstörung in der Epiphysenlinie zu erkennen glaubt, kann man besonders am rechten Schenkelhals der Hertha L. deutlich sehen, daß sich die Störung der Verknöcherung lateral neben der Epiphysenfuge befindet, wie es Walter betont und Kreuz und Zimmermann bestätigt haben.

In der Literatur der letzten Jahre häuften sich die Angaben über familiäres Vorkommen der angeborenen Coxa vara, in der letzten Arbeit von Lindemann wurden doppelseitige Coxae varae bei eineiigem Zwillingspaar beschrieben. Diese Tatsachen weisen darauf hin, daß eine erbliche Ursache des Leidens anzunehmen ist, die Entwicklung bis zu den schweren Erscheinungen wird durch mechanische Einflüsse bedingt (Walter und Kreuz). Auch Lindemann vertritt die Ansicht, daß die Bereitschaft zur Coxa vara angeboren ist. Die familiären Fälle von Coxa vara und die Zwillingsfälle der letzten Jahre erlauben den Schluß, daß die alte Bezeichnung „Coxa vara congenita" die richtige ist, wie auch durch Lindemann betont wurde.

Die Behandlung der Coxa vara congenita erstrebt eine Wiederaufrichtung des Schenkelhalswinkels, um physiologische Belastungsbedingungen zu schaffen. Möglichst frühzeitig beginnt man mit der Therapie. Bei frühen Fällen ist Entlastung und Ruhigstellung in Abduktionsstellung zu versuchen. Das Redressement ergibt keine guten Resultate, da durch dieses nach A. Bade scheinbar die Ernährung der geschädigten Schenkelhalszone gestört wird und es zu

keiner knöchernen Verbindung des Halses mit dem Kopf kommt. Hohmann hat beobachtet, daß bei der Abduktion des Redressements durch Nachgeben der unteren Kapselanteile des Hüftgelenkes und Subluxation des Kopfes nach unten nur eine scheinbare Korrektur der Coxa vara erzielt wird. Diese Beobachtung hat Hohmann schon 1910 in einem Aufsatz über die Therapie der Coxa vara festgelegt. Wenn mit Ruhigstellung keine Besserung erkennbar ist, so empfiehlt Hohmann durch eine subtrochantäre Keilosteotomie im Sinne Pauwels' günstigere Belastungsbedingungen zu schaffen. Pauwels will durch diese Operation folgende schädliche Einflüsse ausschalten:

1. Die Insuffizienz der pelvitrochanteren Muskulatur durch Herstellen der Größe des Drehungsmomentes der Muskelkraft,
2. die Erweichungszone, die durch die starke Scherbeanspruchung hervorgerufen wird, durch operative Aufrichtung des Schenkelhalses so weit zu drehen, bis sie einen Neigungswinkel von 30° gegen die Horizontale zeigt,
3. durch Ausschaltung der Biegungsbeanspruchung ein weiteres, durch diese verursachtes Nachgeben des gesamten Schenkelhalses vermeiden.

Diese Bedingungen werden bei der subtrochanteren Keilosteotomie erreicht, die Pauwels folgendermaßen beschreibt[3]): „Der zur Aufrichtung des Schenkelhalses bezw. zur Umlagerung der Erweichungszone erforderliche Keil wird subtrochanter in der Weise reseziert, daß seine Spitze einige Millimeter von der medialen Femurwand entfernt liegt und der obere durchgehende Schnitt noch eben den Schenkelhals tangiert. Nach der Keilresektion und nach der Abwinkelung des proximalen Fragmentes wird das distale Osteotomieende auf der Schnittfläche des proximalen Fragmentes so weit nach aufwärts verschoben, bis es dicht unter der medialen Schenkelhalsecke oder ihrem isolierten Rest steht."

Nach der Operation wird ein Becken-Bein-Gipsverband in Abduktionsstellung angelegt, um ein Fortschreiten der Halsdeformation unmöglich zu machen und die normale Verknöcherung zu begünstigen. Auch nach Abnahme des Gipses sind entlastende Apparate zur Schonung noch lange Zeit notwendig.

Bei stark fortgeschrittenen Fällen von Coxa vara congenita muß nach Hohmann auf andere Weise behandelt werden. Nach Resektion des Trochanter major wird der Femurschaftsstumpf mit dem angefrischten Femurkopf bei Abduktionsstellung mit einem Nagel verbunden, worauf man die vom Trochanter abgelösten Glutäalmuskeln weiter unten am Femur anheftet. Durch subtrochantere

[3]) Pauwels: Zur Therapie der kindlichen Coxa vara. Verhdlg. d. Dtsch. Orth. Ges., 30. Band, S. 383 unten. (1935)

Keilosteotomie wird der Femur abgeknickt und dadurch ein Winkel gebildet, der später die Funktion des Hüftgelenkes ermöglichen soll.

Zusammenfassung.

Es wird ein Überblick über die Literatur der Coxa vara congenita gegeben, dann wird das Vorkommen von doppelseitiger Coxa vara bei eineiigen Zwillingen beschrieben. Die Anlage zur Verknöcherungsstörung der Coxa vara wird als erblich angenommen und der Name „Coxa vara congenita" als richtig erachtet. Weiter wird über die Therapie berichtet, wobei die der frühen und späteren Stadien des Prozesses zu trennen ist.

Literaturverzeichnis.

Alsberg: Anatomische und klinische Betrachtung über die Coxa vara. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 6, S. 106.

Bade, A.: Zur Abgrenzung der verschiedenen Formen von Coxa vara. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 59, S. 53.

Bär: Ist die angeborene Coxa vara primär durch endokrine Störungen bedingt? — Dtsch. Ges. f. Chir. Bd. 24, S. 62.

Böhm: Über die Ursache und das Wesen der idiopathischen Deformitäten des jugendlichen Alters. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 20, S. 535.

Corning: Lehrbuch der topographischen Anatomie. Verlag I. F. Bergmann, München 1931. S. 732.

Drehmann: Über kongenitalen Femurdefekt. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 11.

— Über kongenitalen Femurdefekt. — Verhdlg. d. Dtsch. Ges. f. Orth. Chir. 1. Kongreß 1903. S. 220.

— Zur Frage der angeborenen Coxa vara. — Berliner Klinische Wochenschrift 1910.

Eckhardt: Körperliche Mißbildungen. — Handbuch der Erbkrankheiten. — Verlag G. Thieme, Leipzig 1940, Bd. 6, S. 159.

Engelmann: in Aschner-Engelmann Konstitutionspathologie in der Orth. — Verlag J. Springer, Wien u. Berlin 1928, 3. Heft, 10. Kapitel, S. 231.

Francillon: Beitrag zur Kenntnis der angeborenen Hüftgelenksverrenkungen. — Verlag F. Enke, Stuttgart 1937.

Francke: Zur Kasuistik der angeborenen Coxa vara. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 15, S. 280.

Gruber: Hypoplasie, Mikromelie, Phokomelie, Amelie und Peromelie, Morph. d. Mißbildungen (Schwalbe-Gruber). Verlag G. Fischer, Jena 1937, 3. Teil, 7. Kapitel, S. 300.

Gütig u. Herzog: Der Beginn der sogenannten „Coxa vara congenita". Aseptische Schenkelhalsnekrose. — Bruns' Beiträge z. Klin. Chir. Bd. 156, S. 551.

Hackenbrosch: Die kongenitale Minderwertigkeit des Hüftgelenkes Dtsch. Ges. f. Orth. Chir. 31. Kongreß, S. 117.
Heep: Beitrag zur Coxa vara congenita. — Münchn. med. Wochenschrift 1935 Nr. 43, S. 1728.
Hilgenreiner: Zur Genese der Coxa vara. — Med. Klinik 27. Jahrgang, Nr. 6, S. 200.
Hoffa: Die angeborene Coxa vara. — Dtsch. Med. Wochenschrift, 31. Jahrgang 1905, S. 1257.
Hohmann: Beiträge zur Therapie und Pathologie der Coxa vara. — Münchn. med. Wochenschrift 1910, S. 1219.
— Zur Arbeit von Arel: „Spontannekrose des Schenkelkopfes bei Jugendlichen" in diesem Zbl. 1936, Nr. 11. — Zentralblatt f. Chir. 63. Jahrgang, Nr. 22, S. 1269.
Joachimsthal: Die Aetiologie der Schenkelhalsverbiegung. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 12. S. 52.
Karfiol: Über den Verlauf der Epiphysenlinie bei Coxa vara. — Fortschr. a. d. G. d. Röntgenstr. Bd. 39, Heft 2, S. 326.
Kredel: Coxa vara congenita. — Zentralblatt f. Chir. Bd. 23, S. 969.
Kreuz: Kritische Betrachtung zur Morphologie der angeborenen Coxa vara. — Archiv f. Orth. u. Unfallchir. Bd. 28, S. 106.
Lange, F.: Die Diagnose der Coxa vara und Coxa valga. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 41. S. 315.
Lange, M.: Erbbiologie der angeborenen Körperfehler. — Verlag F. Enke, Stuttgart 1935 (Beilageheft zur Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 63).
Lindemann: Das erbliche Vorkommen der angeborenen Coxa vara. — Zeitschr. f. Orth. und ihre Grenzgebiete, 72. Bd. 4. Heft, S. 326.
— Erbliches Vorkommen der angeborenen Coxa vara. — Verhdlg. d. Dtsch. Orth. Ges. 34. Kongreß, S. 207.
Mautner: Ges. d. Ärzte in Wien, Sitzung v. 30. 10. 1936. — Münchn. med. Wochenschrift S. 2111.
Mayer: Ein Fall von schwerer doppelseitiger Coxa vara congenita. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 25. S. 323.
Müller: Verbiegung des Schenkelhalses im Wachstumalter. — Ein neues Krankheitsbild. — Beitr. z. klin. Chir. Bd. 4.
Nilsonne: Beitrag zur Kenntnis der kongenitalen Form der Coxa vara. — Acta Radiologica (Stockholm) III/5 (1924) S. 382.
— Über den kongenitalen Femurdefekt. — Archiv f. Orth. Chir. Bd. 26, S. 138.
Pauwels: Zur Therapie der kindlichen Coxa vara. — Verhdlg. d. Dtsch. Orth. Ges. Bd. 30, S. 372.
Peltesohn: Zur Aetiologie und Prognose der Coxa vara infantum. Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 28, S. 483.
Rauber-Kopsch: Lehrbuch und Atlas der Anatomie des Menschen. — Verlag G. Thieme, Leipzig 1932, Abt. 2 Knochen-Bänder, S. 173.
Reiner: Über den kongenitalen Femurdefekt. — Zeitschr. f. Orth. Chir. Bd. 9, S. 544.
Schneider: Zur Pathogenese der regulatorischen Wachstumsmalazien. — Archiv f. klin. Chir. 188 (1937), S. 91.
— Erfaßbare Vitamin-Verluste und ihre Bedeutung für das Knochensystem. — Archiv f. klin. Chir. 189 (1937), S. 288.
Simons: Die sogenannte Coxa vara congenita. — Bruns' Beiträge z. klin. Chir. Bd. 161, Heft 2.
Valentin: Dysostosis cleidocranialis, Morphologie der Mißbildungen (Schwalbe-Gruber). — Verlag G. Fischer, Jena 1937, 3. Teil, 7. Kapitel, S. 472.

v. Verschuer: Anomalien der Körperform. In Baur-Fischer-Lenz: Menschliche Erblehre und Rassenhygiene. — Band 1, 2. Hälfte, Erbpathologie, S. 158. Verlag Lehmann München 1941.
— Ist die Coxa vara schwere erbliche körperliche Mißbildung im Sinne des Gesetzes zur Verhütung erbkranken Nachwuchses? (aus einem Gutachten). — Der Erbarzt, Bd. 8, S. 211.
Walter: Über die Coxa vara. — Dtsch. Ges. f. Orth. Chir. 24. Kongreß, S. 8.
— Aussprache. — Dtsch. Ges. f. Orth. Chir. 24. Kongreß, S. 95.
Zimmermann: Untersuchungen über Krankheitsbild und Aetiologie der „sogenannten Coxa vara congenita" oder „Coxa vara infantum". — Zeitschr. f. Orth. u. ihre Grenzgebiete, 68. Band, S. 389.

Lebenslauf.

Ich wurde am 28. Mai 1914 als Sohn des Dr. med. A. Martin, Arzt für innere und Nervenkrankheiten, und seiner Ehefrau geb. Kolepke in Bad Nauheim geboren. Zunächst besuchte ich die Volksschule und später das Reformrealgymnasium in Bad Nauheim und erhielt 1932 das Reifezeugnis. Anschließend studierte ich an der Johann-Wolfgang-Goethe-Universität zu Frankfurt a. M. Medizin und bestand 1934 die ärztliche Vorprüfung, 1938 das medizinische Staatsexamen. Ich wurde sofort zur Ableistung der zweijährigen Dienstpflicht zum Heer einberufen. Am 1. September 1939 erhielt ich die Bestallung als Arzt. Seit Februar 1940 befinde ich mich als Hilfsarzt bei einer Feldeinheit, mit der ich an den Feldzügen in Frankreich und Rußland teilnahm.

An dieser Stelle sei es mir gestattet, Herrn Prof. Hohmann für die Überlassung des Themas und seine wertvollen Anregungen und Herrn Prof v. Verschuer für seine Unterstützung bei der Anfertigung der Arbeit herzlichst zu danken.

42/6